



# Association France-DFT

*Dégénérescences Lobaires Fronto-Temporales*

## LES DÉGÉNÉRESCENCES LOBAIRES FRONTO-TEMPORALES

Les différents types de dégénérescences répertoriées sous ce vocable :

- /// Dégénérescence Fronto-Temporale (DFT) déclin progressif de la personnalité / du comportement
- /// Aphasies Primaires Progressives (APP) déclin progressif du langage
- /// Dégénérescence Cortico –Basale (DCB) & Paralyse Supranucléaire Progressive (PSP) déclin progressif de la motricité

---

*Gérer les défis de grande envergure liés aux Dégénérescences Lobaires Fronto-Temporales est extrêmement stressant pour les familles et encore plus pour celui qui est l'aidant.*

*C'est principalement pour soutenir les familles par notre expérience que nous avons créé cette association. Un aidant informé et soutenu sera plus à même d'assurer la dignité et le confort du patient et de maintenir son propre équilibre.*

---



# Association France-DFT

*Dégénérescences Lobaires Fronto-Temporales*

## INTRODUCTION

---

L'abréviation **DLFT (Dégénérescences Lobaires Fronto-Temporales encore appelées Démences Fronto-Temporales)** désigne un groupe de maladies cérébrales dégénératives qui affectent les lobes frontaux et/ou temporaux du cerveau. Il s'agit de maladies rares qui font partie de la liste des maladies répertoriées par ORPHANET.

On estime que ces maladies affectent environ 10 000 personnes en France et près de 250 000 aux Etats Unis.

A l'instar d'un nombre grandissant d'autres associations, nous préférons utiliser le terme de *dégénérescence*; considérant que le sens de *démence* dans le langage courant a une connotation péjorative qui porte préjudice aux patients. Des discussions sont en cours dans différents pays pour tenter de faire évoluer le langage médical dans ce sens. Néanmoins il faut savoir que les progrès rapides de la recherche sur les dégénérescences lobaires fronto-temporales font également évoluer la classification et les dénominations.

## SOMMAIRE

---

- 3** LE DIAGNOSTIC
- 3** LES DIFFERENTS SYNDROMES
- 4** LA GÉNÉTIQUE
- 5** LA PATHOLOGIE
- 6** LES TYPES DE DÉGÉNÉRESCENCES
  - présentation clinique rapide
- 7** LES SYMPTÔMES PRINCIPAUX
  - symptômes comportementaux
  - symptômes langagiers
  - symptômes émotionnels
  - symptômes locomoteurs
- 9** TRAITEMENT ET PRONOSTICS
- 10** CENTRE DE RÉFÉRENCE
- 11** SOURCES
- 12** **Nous contacter**



Le cortex cérébral humain contient quarante billions de neurones. Chacun d'entre eux se connecte des milliers de fois avec les autres. A ces points de contacts, l'information d'un neurone à l'autre circule environ 1000 fois par seconde.

Les différentes régions du cerveau ont des spécialisations bien particulières. L'organisation du cerveau permet d'expliquer les manifestations cliniques complexes des DLFT et des maladies du cerveau. Ainsi la mémoire dépend grandement d'une petite partie du lobe temporal interne l'hippocampe. Nos facultés de jugement, d'empathie, de prises de décision dépendent eux du lobe frontal. Le langage dépend de façon importante du lobe temporal gauche.

### Les DLFT se différencient de la maladie d'Alzheimer à plusieurs égards :

- /// dans la maladie d'Alzheimer, la **perte de la mémoire** et la **difficulté à retenir une information nouvelle** sont prédominantes, et les difficultés à se situer dans l'espace sont importantes
- /// dans les **DLFT**, ce sont les **comportements sociaux** ainsi que le **langage** qui sont affectés en premier. La mémoire est peu affectée dans les premiers temps de la maladie.

## LE DIAGNOSTIC

---

Le diagnostic des DLFT peut être difficile à poser. Les symptômes sont souvent mal interprétés car des troubles du comportement ou une certaine apathie peuvent être confondus avec une dépression, avec une maladie d'Alzheimer affectant des personnes jeunes, ou avec d'autres troubles neurologiques ou psychiatriques.

Il n'existe pas à ce jour d'examen spécifique permettant d'établir un diagnostic de DLFT. Le recours aux tests neuropsychologiques (évaluant la mémoire, le raisonnement, la

flexibilité mentale, la capacité à élaborer ou changer de stratégies etc...) et aux techniques d'imagerie cérébrale (IRM, Imagerie par Résonance Magnétique permettant d'obtenir des vues 2D et 3D du corps, scintigraphie, TEP), aident néanmoins à poser un diagnostic plus précis.

Le diagnostic peut être confirmé par l'examen neuropathologique lors de l'évaluation autopsique du cerveau du malade. C'est un sujet difficile à affronter émotionnellement, et c'est pourquoi il fait l'objet d'un document séparé.

## LES DIFFÉRENTS SYNDROMES

---

**La recherche a fait de nombreux progrès dans l'étude des DLFT. La description plus précise des différents syndromes constituant les DLFT (ensemble de signes cliniques et de symptômes) permet aujourd'hui de mieux les cerner et d'analyser ces maladies.**

Les différentes formes de DLFT ont de nombreux points en commun :

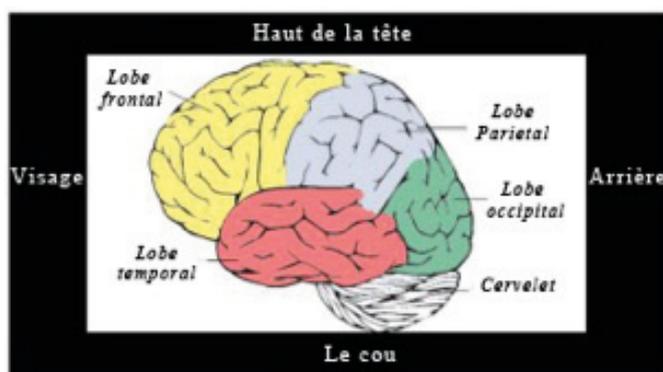
- /// Elles **évoluent progressivement** et surviennent chez des personnes relativement jeunes : le début des symptômes se produit généralement entre 50 et 60 ans. Mais un âge de début plus précoce (20 ans) ou plus tardif (au-delà de 70 ans) sont possibles

- /// Elles touchent **aussi bien les hommes que les femmes**

/// Dans un **petit pourcentage** de cas, la maladie peut se révéler **héréditaire**

/// Elles **résultent en des changements** pouvant comprendre des modifications de personnalité, de comportement, de langage, des connaissances sur le monde et parfois de troubles moteurs

Les DLFT peuvent commencer dans les lobes frontaux, les lobes temporaux ou les deux à la fois.



**Les lobes frontaux** situés dans la partie la plus antérieure du cerveau (au-dessus des yeux et derrière le front) **contrôlent les « fonctions exécutives »** telles que **l'aptitude à planifier, à déterminer les priorités et à exécuter plusieurs tâches à la fois**. Les lobes frontaux participent également à la gestion des émotions, au contrôle du comportement social, et ils interviennent dans le langage -particulièrement dans la construction des phrases- et dans des fonctions motrices telles que les mouvements des membres.

**Les lobes temporaux situés au-dessous et sur les côtés des lobes frontaux jouent un rôle majeur dans le langage et les connaissances sémantiques**. Ils permettent de comprendre les mots, de parler, de lire, d'écrire, et ils connectent les mots au sens. Les pôles temporaux (partie la plus antérieure des lobes temporaux) interviennent dans la reconnaissance des mots, des objets et des visages.

**Le lobe ou la partie du lobe qui est affecté en premier détermine le symptôme qui apparaîtra en premier**. Si la dégénérescence neuronale commence dans le lobe frontal, les premiers symptômes sont des troubles comportementaux. Si elle commence dans le lobe temporal antérieur, les premiers symptômes sont un manque du mot, des troubles de compréhension des mots et/ou l'incapacité de reconnaître un objet.

## LA GÉNÉTIQUE

---

Dans **70%** des cas l'apparition d'une DFT est **sporadique**. Cela signifie que la maladie survient en dehors de tout contexte familial.

**20-30%** des patients présentent une histoire familiale montrant des antécédents familiaux de DLFT ou de maladies dégénératives connexes (maladie d'Alzheimer, SLA, maladie de Parkinson) suggérant une transmission héréditaire. Cela signifie que les membres de la famille du patient peuvent avoir un risque familial de développer un trouble neurologique.



Les formes génétiques sont le plus souvent à « transmission autosomique dominante ». Cela signifie que la maladie peut être transmise d'une génération à la suivante, et qu'elle peut apparaître indépendamment du sexe du patient et du sexe du parent transmetteur. En d'autres termes, elle touche à la fois les hommes et les femmes, et peut être transmise indifféremment par les hommes ou les femmes. Dans ces cas les plus rares les apparentés au premier degré d'une personne porteuse d'une mutation génétique présentent un risque de 50% d'être un jour eux-mêmes affectés par la maladie. Une consultation avec un généticien est généralement proposée aux patients et aux familles qui souhaitent se renseigner à ce sujet.

En l'état actuel des connaissances scientifiques, leurs causes impliquées dans les formes qui ne sont pas génétiques, ne sont pas encore connues.

## LA PATHOLOGIE

---

La **pathologie sous-jacente** des DLFT est **complexe**. Il arrive que les diagnostics cliniques et pathologiques ne correspondent pas toujours. Les symptômes peuvent en effet apparaître dans un ordre différent de celui généralement observé et il arrive même que certains symptômes ne surviennent pas. Les moyens techniques se développant très vite, il arrive aussi que les pathologistes puissent être amenés à utiliser une terminologie différente en fonction de la technologie utilisée.

En général, l'examen au microscope des tissus des lobes frontaux et temporaux, montrent une perte de neurones. Les neurones et éventuellement les autres cellules du cerveau (cellules gliales) contiennent des agrégats anormaux composés de différentes protéines déterminant trois formes de DLFT. Il s'agit :

- /// de la **protéine Tau**
- /// de la **protéine TDP-43**
- /// et plus rarement de la **protéine FUS**

Une **Tauopathie** (DLFT-TAU) est le terme utilisé lorsque la protéine TAU s'accumule sous forme d'agrégats dans les neurones. Une forme

particulière de Tauopathie est la maladie de Pick (dans laquelle les agrégats de protéine Tau ont une forme et une localisation particulière). Les Tauopathies représentent à peu près 30% des DLFT. La protéine Tau a normalement pour rôle d'assurer la formation et la stabilité des microtubules qui constituent en quelque sorte le « squelette » des neurones.

Lorsque les agrégats de protéine TDP-43 sont identifiés dans les neurones, on parle de protéinopathie TDP-43. Cette protéine a été identifiée dans les DLFT en 2006.

Les protéinopathies **TDP-43** représentent la forme histologique principale (environ 60% des DLFT).

Dans environ 10% des cas, les agrégats dans les neurones sont constitués de protéine **FUS**.

Comprendre le rôle de ces protéines dans les cellules normales et malades constitue une piste importante de la recherche sur les DLFT.

## LES TYPES DE SYNDROMES

présentation clinique rapide

On distingue trois types de symptômes :

- /// Le **déclin progressif du comportement et de la personnalité**
- /// Le **déclin progressif du langage**
- /// Le **déclin progressif des facultés motrices**

Les mêmes symptômes peuvent apparaître dans différentes formes lésionnelles (Tau, TDP-43 ou FUS). Vous trouverez dans le tableau qui suit une explication segmentée par symptôme selon différents diagnostics.

Les types de Dégénérescences Lobaires Fronto-Temporales	
Diagnostic	Premiers Symptômes Principaux
<b>Déclin progressif de la Personnalité/du comportement</b>	
DFT variante comportementale	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Apathie, initiatives réduites</li> <li>• Comportements inappropriés et impulsifs</li> <li>• Diminution des émotions ou émotions excessives (manque d'empathie)</li> <li>• Mémoire généralement intacte</li> </ul>
<b>Déclin Progressif du Langage</b>	
Aphasies Primaires Progressives (APP)	<ul style="list-style-type: none"> <li>• APP sémantique (aussi appelé démence sémantique) : Difficulté à trouver et à comprendre des mots, à reconnaître des personnes/objets familiers</li> <li>• APP agrammaticale (aussi appelé aphasie progressive non fluente) : perte de la construction grammaticale, troubles de l'élocution</li> <li>• APP logopénique: difficulté à trouver les mots, difficulté à comprendre des phrases longues</li> </ul>
<b>Déclin Progressif de la motricité</b>	
Dégénérescence Cortico-Basale (DCB)	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Difficultés à réaliser des gestes simples (fermer les boutons, manipuler de l'électroménager simple)</li> <li>• Dystonie (posture anormale des membres)</li> <li>• Problèmes dans les mouvements similaires à la maladie de Parkinson, tels que mouvements ralentis et rigidité.</li> </ul>
Paralysie supranucléaire progressive (PSP)	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Problèmes progressifs d'équilibre et de marche</li> <li>• Mouvement lent, chute, rigidité du corps</li> <li>• Mouvement des yeux restreints</li> </ul>
DFT avec sclérose latérale amyotrophique (SLA)	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Combinaison de DFT et SLA (ou maladie de Lou Gehrig/Charcot)</li> <li>• Changement dans le comportement et/ou le langage</li> <li>• Faiblesse musculaire, amyotrophie (diminution du volume musculaire), troubles de la déglutition.</li> </ul>



## LES SYMPTÔMES PRINCIPAUX

---

Les **symptômes** des DLFT sont **nombreux** et **varient d'une personne à une autre** suivant les différents stades de l'évolution de la maladie, selon qu'un seul lobe ou plusieurs sont affectés.

### Symptômes comportementaux

/// **Apathie** : perte d'intérêt, perte d'initiative. L'apathie est souvent confondue avec la dépression, mais les malades atteints d'apathie ne sont pas tristes.

/// **Désinhibition sociale** : difficulté grandissante à contrôler son comportement se manifestant par la perte des convenances sociales. Le malade agit de façon impulsive sans se rendre compte de la façon dont les autres le perçoivent : il chantonne durant une réunion de travail, rit pendant une cérémonie d'enterrement, urine en public, fait des réflexions déplacées ou dit des grossièretés à des inconnus, etc.

/// **Troubles du comportement alimentaire, glotonnerie** : vouloir manger les mêmes choses en grande quantité, particulièrement des mets sucrés ; se servir à même le plat ou dans l'assiette de son voisin, etc...

/// **Comportements stéréotypés** : tendance à répéter sans cesse une même activité ou à répéter le même mot alors même que cela n'a plus de sens. toujours taper sur les notes d'un piano à chaque fois que l'on passe à côté ;

/// **Difficultés dans l'exécution de tâches** : difficulté à élaborer des stratégies, planifier ou à exécuter dans l'ordre des tâches habituelles pour réaliser une action; problèmes dans la gestion des priorités ; difficulté à passer d'une tâche à l'autre.

### Symptômes langagiers

/// **Aphasie** : trouble du langage qui consiste à perdre l'usage ou la compréhension des mots.

/// **Dysarthrie** : trouble de l'élocution/articulation.

Les personnes atteintes d'Aphasie Progressive Primaire peuvent présenter des problèmes d'aphasie seule ou bien d'aphasie et de dysarthrie réunies. Les personnes présentant les deux symptômes ont ainsi de graves troubles du langage oral et écrit et peuvent petit à petit cesser de parler.

## Symptômes émotionnels

/// **Modification émotionnelle** : les émotions deviennent inexistantes, exagérées ou inappropriées. Elles peuvent sembler totalement déconnectées d'une situation ou sont exprimées à un mauvais moment.

/// **Modification des sentiments vis-à-vis des autres** : perte de la faculté de « lire » les signaux sociaux, tels que les expressions de visages ; difficultés à comprendre les rapports sociaux. La perte d'empathie donne à penser que les malades deviennent indifférents aux autres, égoïstes par exemple : le manque de réaction à un accident arrivant à un membre proche de la famille.

/// **Perte de conscience de soi** : incapacité à se rendre compte des modifications de ses comportements et de l'impact qu'ils ont sur les proches. Cette perte de conscience est très difficile à gérer par les aidants car il arrive souvent que les malades refusent les efforts faits pour les aider puisqu'ils ne les comprennent pas.

## Symptômes locomoteurs

/// **Dystonie** : posture anormale des mains ou des pieds.

/// **Syndrome parkinsonien** : symptômes similaires à certains symptômes de la maladie de Parkinson : tremblement, rigidité, lenteur des mouvements, marche en traînant les pieds ou chutes fréquentes (dans les PSP et les DCB).

/// **Apraxie** : difficulté à programmer et réaliser des gestes.

/// **SLA** : atteinte des neurones moteurs entraînant une faiblesse progressive des muscles et des troubles de déglutition et respiratoire. L'association DFT et SLA est rare (15%).



## TRAITEMENTS ET PRONOSTICS

---

Malheureusement à ce jour il n'existe **pas de traitement curatif pour les DLFT, ni même de traitement susceptible de ralentir la progression de la maladie.**

Les médecins peuvent en revanche prescrire des traitements de type antidépresseurs ou thymorégulateurs afin d'améliorer les symptômes comportementaux de certains types de DLFT et le confort du patient.

Les recherches et tests cliniques en cours concernent certaines molécules en vue d'apporter des traitements à l'avenir. Ils sont menés dans différents pays et s'enrichissent de nombreux échanges internationaux entre chercheurs.

Bien que les symptômes varient d'un patient et d'un type de DLFT à l'autre, l'évolution de **la maladie se traduit par une inéluctable et progressive détérioration du cerveau du malade.** La progression de la maladie est très variable d'un patient à l'autre (3 à plus de 17 ans)

Les patients au stade avancé de la maladie décèdent généralement de complications comme la pneumonie, des infections, des blessures dues à une chute ; la cause la plus fréquente de décès semblant être la pneumonie.

**Il est important pour les familles et les aidants de réfléchir très tôt aux questions de gestion de la maladie à long terme,** surtout lorsqu'un aidant est seul ou que ses enfants ou la famille sont physiquement éloignés. Il est impératif que le patient soit suivi par un neurologue, mais également par d'autres spécialistes : neuropsychologue, orthophoniste, ergothérapeute, physiothérapeute, généticien, infirmière (pour les soins à domicile en particulier).

Des centres de référence et des centres de compétence régionaux pour les patients de province ont été labellisés dans le cadre du plan national des maladies rares en 2007 ([www.cref-demrares.fr](http://www.cref-demrares.fr)). Les travailleurs sociaux peuvent également aider les familles à identifier les différentes ressources à leur disposition.

Il est également important d'accepter de tenir compte des options de soins pour les stades avancés de la maladie. **L'anticipation** peut permettre à la famille une transition plus harmonieuse et ainsi permettre au patient d'être impliqué dans le processus de prise de décision s'il en est capable.

## CENTRE DE RÉFÉRENCE

### Centre de Référence des Démences Rares

www.cref-demrares.fr 01 42 16 75 06

Pr. Bruno DUBOIS

### IM2A - Fédération des maladies du système nerveux

Bâtiment Lhermitte - Hôpital de la Pitié Salpêtrière

47, boulevard de l'Hôpital

75651 PARIS CEDEX 13

## CENTRES DE COMPÉTENCE

<i>Ville</i>	<i>Référent</i>	<i>Téléphone</i>
AMIENS	Dr Melissa TIR	03 22 66 82 40
ANGERS	Dr Frédérique ETCHARRY-BOUYX	02 41 35 32 93
BORDEAUX	Pr Wassilios MEISSNER (PSP/DCB) Dr Sophie AURIACOMBE (DFT/APP)	05 57 82 12 53 05 57 82 01 16
DIJON	Pr Yannick BEJOT	03 80 29 57 80
GRENOBLE	Dr Olivier MOREAUD (DFT/PSP/DCB/APP)	04 76 76 57 90
GUADELOUPE	Pr Annie LANNUZEL	05 90 89 11 85
LILLE	Pr Thibaud LÉBOUVIER	03 20 44 60 21
LIMOGES	Pr Philippe COURATIER (DFT/APP)	05 55 05 65 61
LYON	Pr Alain VIGHETTO	04 72 35 76 62
MARSEILLE	Pr Alexandre EUSEBIO Pr Mathieu CECCALDI (DFT/APP)	04 91 38 43 33 04 91 38 43 33
MONTPELLIER	Dr Audrey GABELLE-DELOUSTAL (DFT/PSP/DCB/APP)	04 67 33 60 29
NANTES	Pr Pascal DERKINDEREN	02 40 16 54 22
POITIERS	Pr Jean-Luc HOUETO	05 49 44 44 46
RENNES	Dr Serge BELLIARD	02 99 87 30 26
ROUEN	Dr David WALLON	02 32 88 87 40
STRASBOURG	Pr Christine TRANCHANT (PSP/DCB) Dr Frédéric BLANC (DFT/APP)	03 88 12 85 32 03 88 11 55 21
TOULOUSE	Pr Jérémie PARIENTE (DFT/APP)	05 61 77 76 86

Retrouvez tous les contacts des référents par pathologie sur notre site internet : <http://www.france-dft.org>



## SOURCES

---

### Sur Internet

En français

- /// Centre de Référence des Démences Rares (Hôpital de la Pitié-Salpêtrière | Paris)  
[www.cref-demrares.fr](http://www.cref-demrares.fr)

En anglais

- /// Site de l'Association américaine The Association for Frontotemporal Degeneration  
[www.theaftd.org](http://www.theaftd.org)
- /// Brochure du National Institute of Aging (NIA) américain, l'Institut National du Vieillessement :  
« FrontoTemporal Disorders Information for Patients, Families and Caregivers »  
[www.nia.nih.gov/Frontotemporal](http://www.nia.nih.gov/Frontotemporal)

### Bibliographie et Informations

En français

- /// Plaquette informative éditée par le Centre de Référence des Démences Rares ; bâtiment Paul Castaigne ; Hôpital de la Pitié-Salpêtrière, Paris et le site internet : [www.cref-demrares.fr](http://www.cref-demrares.fr)
- /// Informations sur le site et documents édités par l'Association pour le Développement des Neurosciences Appliquées (ADNA), Flandres Alzheimer, Centre médical des Monts de Flandre, Bailleul. Il est possible de consulter sur le site les bulletins Pick info concernant les DLFT  
[www.alzheimer-adna.com](http://www.alzheimer-adna.com)
- /// Le cerveau pour les nuls par le Dr. Frédéric Sedel et le Pr. Olivier Lyon-Caen, neurologues à l'hôpital de la Pitié-Salpêtrière ; préfacé par le Pr. Gérard Saillant, Président de l'Institut du Cerveau et de la Moelle Epinière
- /// Vivre avec un malade jeune (accompagner une personne atteinte d'une maladie d'Alzheimer ou d'une maladie apparentée avant 65 ans).  
Ce guide a été réalisé par l'Union nationale des associations Alzheimer
- /// Des ombres dans la tête : affronter la démence fronto-temporale par Diane Ross aux Editions Liber

En anglais

- /// What If It's Not Alzheimer's: A Caregiver's Guide To Dementia, édité par Lisa Radin et Gary Radin  
Prometheus Books
- /// Frontotemporal Dementia Syndromes, John R. Hodges, Cambridge University Press
- /// The Banana Lady Chronique de 19 vies telles que vécues et racontées par les proches de malades au Docteur Andrew Kertesz. Etude, explications des comportements et conseils.  
Ed. Trafford publishing

## POUR NOUS CONTACTER

---



**Nous écrire :** (adresse postale uniquement)

Association France DFT  
41 rue de Richelieu  
75 001 PARIS



**Nous appeler :**

Vous pouvez nous joindre sur notre ligne d'écoute au numéro suivant : **07 61 32 16 77**

En cas d'absence, nous vous invitons à nous laisser vos coordonnées afin que nous vous recontactions.



**Nous adresser un mail :**  
**contact@france-dft.org**

**Rejoignez-nous aussi sur les réseaux sociaux !**



**@FranceDFT**

Nous avons également deux groupes de soutien privés sur Facebook :

/// Un groupe général pour toutes les personnes touchées de près ou de loin aux DFT : <https://www.facebook.com/groups/DFT.soutien.aidants>

/// Un groupe uniquement pour les personnes dont le parent est atteint de DFT : <https://www.facebook.com/groups/DFT.soutien.enfants>

Pour plus d'informations, renseignez-vous sur  
**[www.france-dft.org](http://www.france-dft.org)**